

Председатель – профессор А.Ф. Дронов. Секретарь – Н.О. Ерохина

ЗАСЕДАНИЕ ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ МОСКВЫ И МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ № 541 ОТ 26 ДЕКАБРЯ 2013 г.

Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Демонстрация клинического случая**ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ СОЧЕТАННОГО ПОРОКА РАЗВИТИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ У РЕБЕНКА 4-х ЛЕТ**

Разумовский А.Ю., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Залихин Д.В., Халафов Р.В.

ДНМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии, Москва; ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Введение

Аномалии желчевыводящих путей – врожденные дефекты и пороки развития, сопровождающиеся нарушением дренажной функции желчевыводящей системы, развитием патологических процессов и по мере прогрессирования последних проявляющиеся определенной симптоматикой. Различают 5 основных морфологических форм кисты холедоха: I – общий желчный проток имеет кистозное расширение; II – внепеченочные желчевыводящие пути имеют дивертикулы; III – холедохоцеле; IV – выявляются множественные кисты как вне-, так и внутривнутрипеченочных желчевыводящих протоков; V – синдром Кароли – имеют место только кисты внутривнутрипеченочных желчевыводящих протоков.

В настоящее время в литературе практически не встречаются данные о сложных пороках развития желчевыводящих путей у детей.

Представляем вашему вниманию девочку К., 4 лет. В мае 2013 г. отмечались однократный обесцвеченный кал, боль в животе, субфебрильная температура тела.

УЗИ брюшной полости: желчный пузырь деформирован в верхней трети (перегиб), в полости однородная желчь. Общий желчный проток – до 5 мм. В области шейки желчного пузыря киста 29×7 мм с однородным содержимым (киста общего желчного протока?). При магнитно-резонансном исследовании желчевыводящих путей с контрастированием обнаружена киста в воротах печени размерами 27–20 мм, расширение общего желчного протока до 9,5 мм (рис. 1).

Ребенку 27 августа 2013 г. выполнена диагностическая лапароскопия. Лапароскопическая резекция кисты и наружных желчных ходов, наложение гепатикоюноанастомоза по Ру, дренирование подпеченочного пространства. При диагностической

**Рис. 1.** ЯМРТ с контрастированием желчевыводящих путей**Рис. 2.** Диагностическая лапароскопия: визуализируются кистозное образование и расширенный холедох



Рис. 3. Антеградная чрескожная холецистография



Рис. 4. Выделенное кистозное образование в воротах печени

лапароскопии в воротах печени, под шейкой желчного пузыря определяются кистозное образование размером 27–23 мм и расширение общего желчного протока до 8 мм (рис. 2).

Поскольку было невозможно точно определить, связана ли киста с основными желчевыводящими протоками, решено было выполнить антеградную чрескожную холецистографию с урографинном.



Рис. 5. Вскрытое кистозное образование



Рис. 6. Антеградная холангиография через кистозное образование

На обзорной рентгенографии определяется хороший отток контрастного вещества в общий желчный проток, кистозное образование не визуализируется (рис. 3).

Кистозное образование вскрыто в области ворот печени, получена свежая желчь с постоянным ее подсеканием, через разрез образования в глубине визуализированы желчные ходы (рис. 4, 5).



Рис. 7. Наложение соустья кисты с общим печеночным протоком (интраоперационная фотография)



Рис. 8. Наложенный гепатикоеюноанастомоз по Ру (интраоперационная фотография)

Произведена антеградная холангиография через кистозное образование. На обзорной рентгенографии определяется киста размерами 2×1,5 см (рис. 6).

Учитывая данные исследований, решено выполнить резекцию кисты и наружных желчных ходов с наложением общего соустья стенки кисты и общего печеночного протока и наложение гепатикоеюноанастомоза на петле по Ру (рис. 7, 8).

Послеоперационный период. В течение 2-х суток после операции ребенок находился в отделении реанимации и интенсивной терапии. На 4-е сут-

ки после операции начата энтеральная нагрузка; на 5-е сутки выполнено УЗИ: свободная жидкость и дополнительные эхо-сигналы не определяются, печеночные протоки не расширены. Удален страховочный дренаж. На 10-е сутки после операции выписана в удовлетворительном состоянии

Заключение

Цель данной демонстрации – представление редкого порока развития наружных желчных ходов у ребенка с возможностью коррекции данной патологии лапароскопическим методом.

Список литературы

1. Соколов Ю.Ю. Диагностика и лечение дуодено-панкреатобилиарных аномалий у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2002.
2. Mishra A., Pant N., Chadha R., Choudhury S.R. Choledochal cysts in infancy and childhood // Ind.J. Pediatr. 2007, Oct. Vol. 74, № 10. P. 937–943.

ПАННИКУЛИТ ВЕБЕРА–КРИСЧЕНА НА ФОНЕ СИНДРОМА БАРДЕ–БИДЛЯ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ И ИММУНОСУПРЕССИИ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Смирнов А.Н., Аль-Машат Н.А., Беляева И.Д., Волков В.В., Голованев М.А., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Пастухова Т.В., Тихомирова Л.Ю., Хагуров Р.А., Холостова В.В., Чундокова М.А., Чирков И.С.

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии, Москва; ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Синдром Барде–Бидля – редкое генетическое заболевание, встречающееся с частотой 1:120 000 новорожденных в Европе и Северной Америке [2, 3]. Для постановки диагноза необходимо наличие, как минимум, 4-х из 6 первичных симптомов (ожи-

рение, дегенерация сетчатки глаза, полидактилия, поликистоз почек, гипогонадизм, задержка умственного развития). Вторичными проявлениями также могут быть сахарный диабет, фиброз печени, атаксия, расстройства речи, патология зубов (ги-